







# Cystic nephroma: A case report in adult patients

## Kistik nefroma: Erişkin hastada bir olgu sunumu

İdris Kivanç Cavıldak , Mehmet Çağlar Çakıcı , Nihat Karakoyunlu , Hamit Ersoy 

**Cite this article as:** Cavıldak İD, Çakıcı MÇ, Karakoyunlu N, Ersoy H. Cystic nephroma: A case report in adult patients. Turk J Urol 2017; DOI: 10.5152/tud.2017.56957

### ABSTRACT

Cystic nephroma is an unusual, cystic neoplasm of the kidney and is usually benign. There are two peaks in the incidence of the tumor, with a bimodal distribution presenting in children younger than two years old and in adults. These benign lesions are usually seen in childhood, whose clinical presentation is nonspecific with symptoms such as flank pain, hematuria and urinary tract infection. We aim to report treatment, and follow-up of a 48-year-old female patient with cystic nephroma for whom we performed open partial nephrectomy. As a surgical treatment radical or partial nephrectomy is applied according to the size and position of the masses. Long-term follow-up is recommended to rule out local recurrence or metastasis.

**Keywords:** Adult; cystic; kidney; nephroma; neoplasia.

### ÖZ

Kistik nefroma böbreğin nadir görülen genellikle benign seyirli kistik neoplazisidir. Bimodal yaş dağılımı göstermekte olup çocukluk çağında özellikle ilk 2 yaşta ve daha az sıklıkta erişkin dönemde görülen bu benign lezyonlar, çoğunlukla non-spesifik karın ağrısı, hematüri ve tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu ile karşımıza çıkmaktadır. Bu vaka sunumunda 48 yaşında kadın hastada, bel ağrısı nedeniyle başvurduğu poliklinikte insidental olarak saptanan kistik nefromanın açık parsiyel nefrektomi operasyonu ile tedavisi ve klinik takibinin sunulması amaçlanmıştır. Tedavide cerrahi olarak kitlenin boyutuna ve konumuna göre radikal veya parsiyel nefrektomi uygulanmakta olup çok nadir de olsa lokal nüks veya metastaz açısından hastaların takibinin yapılması önerilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Erişkin; kistik; böbrek; nefroma; neoplazi.

### Giriş

Kistik nefroma (KN) böbreğin nadir görülen genetik olmayan benign kistik neoplazisidir. Multiloküler kistik nefroma başta olmak üzere farklı şekillerde isimlendirilmiştir. İlk kez 1892 yılında Edmunds<sup>[1]</sup> tarafından tanımlanmış ve kistik adenom olarak adlandırılmıştır. Bimodal yaş dağılımı sergileyen bu neoplazi genellikle çocukluk çağında ilk 2 yıl içerisinde görülür ve erkeklerde 2 kat daha sıklıkla gözlenmektedir. Çocukluk çağında görülen primer böbrek tümörlerinin %2-3'lük oranını oluşturmaktadır.<sup>[2]</sup> Erişkinlerde ise daha nadir olarak görülmekle birlikte özellikle 4.dekattan sonra ve kadınlarda görülme sıklığı artmaktadır. Çocuklarda ana şikayeti abdominal kitle oluşturuyor iken, yetişkinlerde semptomatik olanlarda başlıca şikayetleri karın şişliği ve ağrı, tekrar-

layan üriner sistem enfeksiyonu, hematüri oluşturmaktadır.<sup>[3]</sup> Çoğunlukla asemptomatik olan bu neoplaziler radyolojik olarak rastlantısal saptanmaktadır. Bu vaka sunumunda, rastlantısal renal kitle nedeni ile opere edilen KN olgusu erişkinlerde nadir görülmesi nedeniyle radyoloji ve patoloji görüntüleri eşliğinde sunulmaktadır.

### Olgu sunumu

Olgumuz 48 yaşında kadın hasta olup 4 ay önce lumbal disk hernisi nedeniyle yapılan manyetik rezonans görüntüleme (MRG) sol böbrek alt pol orta kesim anteriorda renal pelvisine doğru hafif uzanımı olan yaklaşık 46x38x45 mm boyutlarında çok sayıda ince septalı, kalın duvarlı, septalarında ve cidarında kontrastlanması seçilen, lobüle konturlu kis-

Department of Urology,  
Dışkapı Yıldırım Beyazıt  
Training and Research  
Hospital, Ankara, Turkey

**Submitted:**  
28.07.2016

**Accepted:**  
25.01.2017

**Available Online Date:**  
19.12.2017

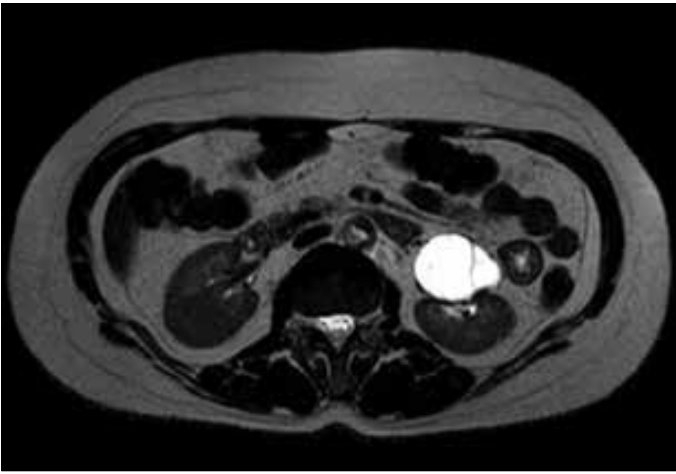
**Correspondence:**  
Mehmet Çağlar Çakıcı  
E-mail:  
mcaglarcakici@hotmail.com

©Copyright 2017 by Turkish  
Association of Urology

Available online at  
www.turkishjournalofurology.com



Resim 1. Sol böbrek alt polde kalın duvarlı kistik lezyonun manyetik rezonans görüntüsü



Resim 2. Septalarında ve cidarında kontrastlanması seçilen kistik lezyon

tik lezyon tespit edildi (Resim 1, 2). Kliniğimize yönlendirilen hastanın fizik muayenesinde anlamlı özellik bulunmamakla birlikte rutin kan testlerinde ve idrar analizinde de patoloji saptanmadı. Hastaya renal kitle nedeniyle açık parsiyel nefrektomi operasyonu uygulandı. Postoperatif takiplerinde sorunu olmayan hasta 4. günde taburcu edildi. Patolojik inceleme sonucunda makroskopisinde kapsüle ve düzgün yüzeyle görünümde, multilobüler, kistik yapıda neoplazm dikkati çekti. Mikroskopik incelemede kalın septalarla ayrılmış, kübik epitelyum ile döşeli multipl kistlerden oluşan neoplazm görüldü (Resim 3). Bu histopatolojik inceleme bulgularıyla patoloji KN olarak raporlandı. Ek tedavi uygulanmayan hastanın 3 yıllık takiplerinde lokal nüks veya metastaz gözlenmedi. Hastadan, vaka sunumuyla ilgili ayrıntılı



Resim 3. Mikroskopik incelemede kalın septalarla ayrılmış, kübik epitelyum ile döşeli multipl kistlerden oluşan neoplazm görüldü

bilgilendirme yapıldıktan sonra yayınlanması ve görüntüleme yöntemlerinin kullanılabilmesi için yazılı onam alındı.

## Tartışma

Kistik nefroma, epitelyal ve stromal elemanlardan oluşan benign, kistik, multiloküle böbrek kitlesidir. Kistadenom, soliter multiloküler kist, benign multiloküler kist, benign kistik nefroma, kistik hamartom, multiloküler renal kist, multiloküler kistik nefroma ve multikistik nefroma gibi çok sayıda tanımlayıcı isim ile de anılmaktadır.<sup>[4]</sup> KN patolojisi net olarak bilinmemekle birlikte etyolojide gelişimsel defektlerin öne çıktığı çok sayıda teori bulunmaktadır. Üreteral tomurcuktan köken aldığı belirtilen teoriler de bulunmaktadır.<sup>[5]</sup> Uluslararası literatürde 1892'den itibaren 200'den fazla vaka rapor edilmiştir.<sup>[6]</sup> Multikistik nefromanın tanısal histolojik kriterleri 1989 yılında Joshi ve Beckwith<sup>[7]</sup> tarafından düzenlendi. Buna göre KN tanısal kriterleri şu şekilde düzenlendi: a) çok sayıda kist ve bunların septalarından oluşur; b) lezyon renal parankimden belirgin şekilde ayrı, iyi sınırlı bir kitledir; c) solid komponent içermez, yalnız septalarda solid kısım olabilir; d) kist epiteli baskılanmış, küboidal veya "hobnail" hücreler içerir; e) septalar iyi diferansiye renal tübüller veya fibröz dokulardan oluşur. Tek taraflı olma eğilimindedir ancak çok daha nadir olmakla birlikte bilat-

eral olgu sunumları da yapılmıştır.<sup>[8]</sup> Klinik genel olarak sessizdir ve böbreğin diğer kitlesel ya da kistik lezyonları gibi radyolojik olarak rastlantısal saptanmaktadır. Ayırıcı tanıda kistik parsiyel diferansiye nefroblastoma, kistik değişikliği olan wilms tümörü, multikistik displastik böbrek, malign nekrotik ve hemorajik kitleler (renal hücreli karsinom) ve kistik mezoblastik nefroma düşünülmelidir.<sup>[9]</sup> Ayırıcı tanıda ultrasonografi ve bilgisayarlı tomografi yararlı olabilse de bosniak tip 2 veya 3 kist arasında ayırım yapmak genellikle zordur.

Radyolojik olarak preoperatif kesin ayırım yapabilmek mümkün olmadığı için histopatolojik tanı gerekmektedir. Histolojik olarak KN'lar kalın, fibroz psödokapsülle iyi kapsüle edilmiş ve yassı kuboidal ve hobnail epitelle döşenmiş kistleri içerir. Stromal içerik yoğun paucisellüler kollojenden over stromasına çok benzeyen işsi hücrelerin belirgin sellüler demetlerine kadar değişir. İmmüno-histokimyasal çalışmalar sonucunda stromal içeriğin çoğunlukla CD10, kalretinin, inhibin, östrojen ve progesteron reseptörleri ile pozitif boyandığı; epitelyal komponentin ise sitokeratine afinitesinin fazla olduğu ortaya çıkarılmıştır.<sup>[10]</sup>

Son kanıtlar erişkin popülasyonda başlangıçta KN olarak tanı konulan tümörlerin aslında genetik ve histolojik olarak böbreğin mikst epitelyal ve stromal tümörünü temsil ettiğini göstermektedir. Bazı yazarlar ise KN ile böbreğin mikst epitelyal ve stromal tümörünün aynı antijenin farklı spektrumları olduğunu düşünmektedir.<sup>[11]</sup> Ayrıca Doros ve ark.<sup>[12]</sup> tarafından yürütülen genetik araştırmalarda, DICER1 mutasyonlarının KN' nın gelişmesinde önemli bir rol oynadığı öne sürülmüştür.

Kistik nefroma tedavisinde, total nefrektomi veya parsiyel nefrektomi uygulanmaktadır. Yapılan yayınlara bakıldığında nefrektomi KN için klasik tedavi modalitesi olarak görülse de uygun şartlarda nefron koruyucu cerrahinin optimal tedavi modalitesi olabileceğini düşünüyoruz.<sup>[4]</sup>

Cerrahi sonrası hasta takibiyle ilgili oluşmuş bir konsensus bulunmamaktadır. KN'dan kistik renal hücreli kanser geliştiği de bildirilmiş olup, postoperatif takibinin yapılması önerilmektedir. Lokal rekürrens veya metastaz literatürde birkaç olguyla sınırlı olup özellikle parsiyel nefrektomi uygulanan olgularda lokal nüks olabileceği; bunun da inkomplet rezeksiyon ile ilişkili olabileceği bildirilmiştir.<sup>[3,10]</sup> Buna karşın, Castillo ve ark.'nın<sup>[4]</sup> 29 olguyla sundukları seride cerrahi sonrası lokal nüks ya da metastaza rastlanmamıştır. Bizim olgumuzda da 3 yıllık takiplerinde lokal nüks veya metastaz gözlenmedi.

Sonuç olarak, KN nadir gözlenen, klinik olarak sessiz giden, bimodal yaş dağılımı gösteren, çoğunlukla benign bir lezyon olup ayırıcı tanıda özellikle malign kistik renal tümörün düşünülmesi gereken bir neoplazidir. Kitlenin parsiyel rezeksiyon ile çıkarılmasına engel teşkil edecek bir özellik yoksa, parsiyel nefrektomi yapılması uygun bir tedavi yaklaşımıdır. Klinik bulgu-

lar ve radyolojik görüntülemeledeki özellikleri ile tanı hakkında şüphelenilen bu lezyonda kesin tanı histopatolojik olarak konulmakta olup malign transformasyon, lokal nüks veya metastaz açısından da takip gerektirmektedir.

**Informed Consent:** Written informed consent was obtained patient who participated in this case.

**Peer-review:** Externally peer-reviewed.

**Author Contributions:** Concept – İ.K.C., M.Ç.Ç., N.K.; Design – M.Ç.Ç., N.K.; Supervision – N.K., H.E.; Resources – İ.K.C.; Materials – M.Ç.Ç., İ.K.C.; Data Collection and/or Processing – M.Ç.Ç., İ.K.C.; Analysis and/or Interpretation – M.Ç.Ç., H.E.; Literature Search – İ.K.C., M.Ç.Ç.; Writing Manuscript – M.Ç.Ç., İ.K.C., N.K.; Critical Review – N.K., H.E.

**Acknowledgements:** We would like to thank Dilek Koyuncu for the documentation of the histopathological appearance of the surgical material of our case while preparing the writing.

**Conflict of Interest:** No conflict of interest was declared by the authors.

**Financial Disclosure:** The authors declared that this study has received no financial support.

**Hasta Onamı:** Yazılı hasta onamı hastadan alınmıştır.

**Hakem Değerlendirmesi:** Dış bağımsız.

**Yazar Katkıları:** Fikir – İ.K.C., M.Ç.Ç., N.K.; Tasarım – M.Ç.Ç., N.K.; Denetleme – N.K., H.E.; Kaynaklar – İ.K.C.; Malzemeler – M.Ç.Ç., İ.K.C.; Veri Toplanması ve/veya İşlemesi – M.Ç.Ç., İ.K.C.; Analiz ve/veya Yorum – M.Ç.Ç., H.E.; Literatür Taraması – İ.K.C., M.Ç.Ç.; Yazıyı Yazan – M.Ç.Ç., İ.K.C., N.K.; Eleştirel İnceleme – N.K., H.E.

**Teşekkür:** Yazımızı hazırlarken olgumuza ait cerrahi materyalin histopatolojik görüntüsünün temini konusunda yardımlarından dolayı Sn. Dr. Dilek Koyuncu'ya teşekkür ederiz.

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

**Finansal Destek:** Yazarlar bu çalışma için finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

## Kaynaklar

1. Edmunds W. Cystic adenoma of kidney. *Trans Pathol Soc* 1892;43:89-90.
2. Duda-Szymanska J, Kaczmarek J, Papierz W. Cystic nephroma in adults. A report of two cases and review of the literature. *Pol J Pathol* 2005;56:93-6.
3. Dell'Atti L. An Unusual Presentation of Cystic Nephroma in an Adult Man. *Rare Tumors* 2015;7:5860. [[CrossRef](#)]
4. Castillo OA, Boyle ET Jr, Kramer SA. Multilocular cysts of kidney. A study of 29 patients and review of literature. *Urology* 1991;37:156-62. [[CrossRef](#)]

5. Sacher P, Willi UV, Niggli F, Stallmach T. Cystic nephroma: a rare benign renal tumor. *Pediatr Surg Int* 1998;13:197-9. [\[CrossRef\]](#)
6. Wilkinson C, Palit V, Bardapure M, Thomas J, Browning AJ, Gill K, et al. Adult multilocular cystic nephroma: Report of six cases with clinical, radio-pathologic correlation and review of literature. *Urol Annal* 2013;5:13-7. [\[CrossRef\]](#)
7. Joshi VV, Beckwith JB. Multilocular cyst of the kidney (cystic nephroma) and cystic, partially differentiated nephroblastoma. Terminology and criteria for diagnosis. *Cancer* 1989;64:466-79. [\[CrossRef\]](#)
8. Sodhi KS, Suri S, Samujh R, Rao KL, Vaiphei K, Saxena AK. Case report: bilateral multilocular cystic nephromas: a rare occurrence. *Br J Radiol* 2005;78:450-2. [\[CrossRef\]](#)
9. Mehra BR, Thawait AP, Akther MJ, Narang RR. Multicystic nephroma masquerading as Wilms' tumor: A clinical diagnostic challenge. *Saudi J Kidney Dis Transpl* 2011;22:774-8.
10. Sun BL, Abern M, Garzon S, Setty S. Cystic nephroma/mixed epithelial stromal tumor: a benign neoplasm with potential for recurrence. *Int J Surg Pathol* 2015;23:238-42. [\[CrossRef\]](#)
11. Antic T, Perry KT, Harrison K, Zaytsev P, Pins M, Campbell SC, et al. Mixed epithelial and stromal tumors of the kidney and cystic nephroma share overlapping features: reappraisal of 15 lesions. *Arch Pathol Lab Med* 2006;130:80-5.
12. Doros LA, Rossi CT, Yang J, Field A, Williams GM, Messenger Y, et al. DICER1 mutations in childhood cystic nephroma and its relationship to DICER1-renal sarcoma. *Mod Pathol* 2014;27:1267-80. [\[CrossRef\]](#)